

FACULTÉ MIXTE  
DE  
MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE  
DE MARSEILLE

No 75

Contribution à l'Etude des Purpuras Aigus  
Thrombocytopéniques curables chez l'Enfant

THESE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine Générale et Coloniale  
et de Pharmacie de Marseille

Le 12 juillet 1950

par

**ANDRÉ Pierre**

Né le 8 février 1924, à Crest (Drôme)

Diplômé d'Etudes Coloniales  
Diplômé de Puériculture et de Pédiatrie  
Elève de l'Ecole du Service de Santé militaire

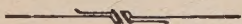
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

|                           |   |            |   |                   |
|---------------------------|---|------------|---|-------------------|
| Examineurs<br>de la Thèse | { | MM. GIRAUD | { | <i>Président</i>  |
|                           |   | POINSO     |   | <i>Assesseurs</i> |
|                           |   | BERNARD    |   |                   |
|                           |   | RANQUE     |   |                   |

M. LECONTE, Imprimeur-Editeur  
98, COURS LIEUTAUD  
MARSEILLE  
— 1950 —



**Contribution à l'Etude des Purpuras Aigus  
Thrombocytopéniques curables chez l'Enfant**





FACULTÉ MIXTE  
DE  
MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE  
DE MARSEILLE

---

No

Contribution à l'Etude des Purpuras Aigus  
Thrombocytopéniques curables chez l'Enfant

---

THESE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine Générale et Coloniale  
et de Pharmacie de Marseille

Le 12 juillet 1950

par

**ANDRÉ Pierre**

Né le 8 février 1924, à Crest (Drôme)

Diplômé d'Etudes Coloniales  
Diplômé de Puériculture et de Pédiatrie  
Elève de l'Ecole du Service de Santé militaire

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

|                           |   |            |   |                   |
|---------------------------|---|------------|---|-------------------|
| Examineurs<br>de la Thèse | { | MM. GIRAUD | { | <i>Président</i>  |
|                           |   | POINSO     |   | <i>Assesseurs</i> |
|                           |   | BERNARD    |   |                   |
|                           |   | RANQUE     |   |                   |

---

M. LECONTE, Imprimeur-Editeur  
98, COURS LIEUTAUD  
MARSEILLE  
— 1950 —

# PERSONNEL DE LA FACULTE MIXTE

## DE

### MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

*Doyen* : L. CORNIL

*Assesseur* : J. MORIN

*Doyen honoraire* : L. IMBERT

*Professeurs honoraires* : MM.

GAUJOUX, AUBARET, AUDIBERT, JOYEUX, OLMER, ROCHE GABRIEL,

*Chargé de Cours Honoraire* : M. TIAN

*Secrétaire* : J. COMTE

*Bibliothécaire* : M<sup>lle</sup> PERRIN



#### Professeurs

|                                                                      |              |
|----------------------------------------------------------------------|--------------|
| Anatomie .....                                                       |              |
| Anatomie Pathologique et Médecine Expérimentale .....                | CORNIL       |
| Bactériologie et pathologie générale .....                           | POURSINES    |
| Chimie Analytique et Hydrologie .....                                | RIMATTEI     |
| Chimie Médicale .....                                                | DERRIEN      |
| Clinique Chirurgicale .....                                          | FIOLLE       |
| Clinique Chirurgicale .....                                          | MOIROUD      |
| Clinique Chirurgicale et Orthopédie .....                            | SALMON       |
| Clinique Chirurgicale Thérapeutique et Chirurgie expérimentale ..... | DE VERNEJOUL |
| Clinique Exotique .....                                              | HECKENROTH   |
| Clinique des Maladies Nerveuses .....                                | ROGER        |
| Clinique Médicale .....                                              | MATTEI       |
| Clinique Médicale .....                                              | POINSO       |
| Clinique Médicale Thérapeutique .....                                | J. OLMER     |
| Clinique des Maladies des Voies digestives et de la Nutrition .....  | MONGES       |
| Clinique Médicale Infantile .....                                    | GIRAUD       |
| Clinique Obstétricale et Gynécologique .....                         | VAYSSIÈRE    |
| Clinique Ophtalmologique .....                                       | JAYLE        |
| Clinique Oto-Rhino-Laryngologique .....                              | BREMOND      |
| Clinique Urologique .....                                            | CHAUVIN      |
| Histoire Naturelle .....                                             | BALANSARD    |
| Histologie .....                                                     | ROMIEU       |
| Hygiène et médecine préventive .....                                 | VIOLLE       |
| Médecine Légale .....                                                | MOSINGER     |
| Parasitologie .....                                                  | SAUTET       |
| Pathologie Chirurgicale .....                                        | CARCASSONNE  |
| Pharmacodynamie et Matière Médicale .....                            | MERCIER      |
| Pharmacie .....                                                      | VIGNOLI      |
| Pharmacie Galénique .....                                            | DELPHAUT     |
| Physiologie .....                                                    | MORIN        |
| Physique .....                                                       | DUBOULOZ     |
| Stomatologie .....                                                   | BELTRAMI     |
| Professeur sans chaire .....                                         | ARNOUX       |
| Professeur sans chaire .....                                         | PIERI        |

### **Chargés de Cours**

Clinique de la Tuberculose .....

Clinique Dermatologique ..... CHARPY

### **Agrégés libres**

MM. AUDIER  
BERTHIER  
BRAHIC  
CHOSSON  
DOR

MM. FIGARELLA  
IMBERT  
PAILLAS  
RECORDIER

### **Agrégés en exercice**

MM. BERNARD  
GRANJON  
GRISOLI  
HENRY  
JOUVE  
LAMY  
LAVAL

MM. LENA  
MONGES Henri  
OURGAUD  
PAOLI  
RAYBAUD  
VAGUE

### **Maîtres de Conférences**

MM. ARNOUX  
DONNET  
DUMAZERT  
GASTAUT  
MOURGUE

MM. OLLIVIER  
PELLISSIER  
PICARD  
RANQUE  
ROUX

### **Chargés des fonctions d'Agrégés**

Pharmaco-dynamie et matière médicale ..... J. MERCIER

---



A LA MEMOIRE  
DE MES GRANDS-PARENTS PATERNELS

A LA MEMOIRE  
DE MA GRAND' TANTE ET MARRAINE

A TOI, MAMAN

*Ce modeste témoignage de ma reconnaissance  
Et de mon inaltérable affection.*

A MON PERE

A MES GRANDS-PARENTS

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PAUL GIRAUD

*Professeur de Clinique médicale infantile  
Médecin des Hôpitaux  
qui nous a fait le grand honneur de bien vouloir  
présider cette thèse.*

**A MONSIEUR LE PROFESSEUR POINSO**

*Professeur de Clinique médicale*

*Médecin des Hôpitaux*

*Nous avons beaucoup appris à ses consultations  
où le meilleur accueil nous fut toujours réservé.  
Nous l'assurons de nos sentiments respectueux et  
dévoués.*

**A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BERNARD**

*Médecin des Hôpitaux*

*Nous ayant inspiré ce travail, il en a guidé  
l'élaboration de ses conseils éclairés avec une bien-  
veillance dont nous le remercions respectueusement.*

**A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ RANQUE**

*Témoignage de respectueuse reconnaissance.*

A NOS MAITRES DES FACULTES

*de Marseille et de Lyon*

A NOS MAITRES DES HOPITAUX

*civils et militaires*

A NOS CAMARADES

*de l'Ecole du Service de Santé Militaire*

A NOS CAMARADES

*morts au Champ d'Honneur*



# Introduction

---

Parler des purpuras en général, c'est aborder là un des chapitres les plus complexes de la Médecine. Car, telle est la diversité de ce syndrome, et si nombreux sont les problèmes que posent son étiopathogénie, sa nosologie et son traitement, qu'on peut bien dire actuellement que la question n'est pas encore résolue sous tous ses aspects.

Aussi, n'envisagerons-nous, ici, qu'une forme très particulière de ce syndrome, en nous proposant d'étudier les purpuras aigus thrombocytopéniques curables chez l'enfant.

Nous citerons d'abord des faits : les observations de nos malades, et celles, peu nombreuses à la vérité, glanées dans la littérature. Nous établirons ensuite la description de cette affection. Nous étudierons le problème sous son aspect clinique et hématologique en comparant nos observations avec celles publiées antérieurement et avec les cas limites de diagnostic difficile. Nous mettrons ce syndrome en parallèle avec la maladie de Werlhof et les autres purpuras aigus. Nous essaierons d'établir une classification simple et pratique des purpuras aigus en général, en assignant une place très particulière à notre syndrome. Nous terminerons, enfin, en parlant de sa thérapeutique.



# Les Observations

---

## OBSERVATION N° 1 (DOCTEUR RENÉ BERNARD)

G... Pierre, âgé de 3 ans, né à terme, poids à la naissance 3 kg. 900. A été élevé au sein maternel jusqu'à l'âge de six mois. Courbe de poids nettement au-dessus de la moyenne.

A 5 mois contracte la coqueluche.

A 19 mois, on pratique une ablation des amygdales sans incident.

A l'âge de 3 ans, après un épisode fébrile discret et de courte durée (deux jours seulement), débute brusquement un purpura. La veille de l'apparition de son purpura, sa maman remarque l'empreinte bleutée de sa main sur les fesses de son enfant à l'occasion d'une fessée. Le lendemain, apparition d'ecchymoses sur tout le corps et de petites taches rouge vif. Ce n'est que le surlendemain qu'apparaît une hémorragie assez abondante.

Pendant la durée de ce purpura, l'enfant est pratiquement apyrétique.

Par ailleurs, l'examen de l'enfant se révèle strictement négatif : pas de grosse rate, ni de gros foie.

Les examens sanguins pratiqués dès le 11-2-46 donnent les renseignements suivants :

|                                   |            |           |          |
|-----------------------------------|------------|-----------|----------|
| <i>T S supérieur à 20 minutes</i> | Numération |           |          |
| <i>T C = 6 minutes</i>            | G R        | 4.100.000 |          |
| <i>Lacet positif</i>              | G B        | 10.300    | H B 80 % |
| <i>Irrétractilité du caillot</i>  | Plaquettes | 100.000   |          |
| Formule : Poly. neutro            | Eosino     | Baso      |          |
| 55 %                              | 1 %        | 1 %       |          |
| Lympho                            | Mono       |           |          |
| 36 %                              | 6 %        |           |          |

On prescrit alors, quatre transfusions de sang à l'issue desquelles un nouvel examen nous apprend (1 mois après) :

|                                  |                    |      |  |
|----------------------------------|--------------------|------|--|
| <i>TS</i> = 13 minutes           | Numération         |      |  |
| <i>TC</i> = 10 minutes           | G R 3.900.000      |      |  |
| <i>Lacet positif</i>             | G B 11.000         |      |  |
| <i>Irrétractilité du caillot</i> | Plaquettes 180.000 |      |  |
| Formule : Poly. neutro           | Eosino             | Baso |  |
| 50 %                             | 7 %                | 2 %  |  |
| Lympho                           | Mono               |      |  |
| 38 %                             | 3 %                |      |  |

Après cette poussée plaquettaire, alors que l'état général s'améliorait, on pratique douze piqûres d'Hémocoagulène Ciba et on pratique un nouvel examen le 15-3-46.

|                                  |                    |      |  |
|----------------------------------|--------------------|------|--|
| <i>TS</i> = 130 minutes          | Numération         |      |  |
| <i>TC</i> = 6 minutes            | G R 4.000.000      |      |  |
| <i>Lacet positif</i>             | G B 10.000         |      |  |
| <i>Irrétractilité du caillot</i> | Plaquettes 130.000 |      |  |
| Formule : Poly. neutro           | Eosino             | Baso |  |
| 44 %                             | 1 %                | 1 %  |  |

On ordonne quatre nouvelles transfusions de sang, et au mois de mai 46 on considère ce petit malade guéri définitivement, cliniquement et hématologiquement.

En effet, trois mois après le début de sa maladie, les examens sanguins montrent une entière récupération des signes de la crase sanguine.

|                        |                    |      |  |
|------------------------|--------------------|------|--|
| <i>TS</i> = 2 minutes  | Numération         |      |  |
| <i>TC</i> = 6 minutes  | G R 4.200.000      |      |  |
| <i>Lacet négatif</i>   | G B 6.800          |      |  |
| <i>Caillot normal</i>  | Plaquettes 220.000 |      |  |
| Formule : Poly. neutro | Eosino             | Baso |  |
| 53 %                   | 2 %                | 1 %  |  |
| Lympho                 | Mono               |      |  |
| 32 %                   | 11 %               |      |  |

Cet enfant fit une scarlatine un an plus tard. Une rougeole en juin 48, une typhoïde en octobre 48. Il a eu un sérieux accident de bicyclette sans complications hémorragiques.

Actuellement, quatre ans après, il présente un très bon état général, n'a jamais eu depuis de purpuras ecchymotiques ou pétéchiâls.

Les autres enfants, âgés respectivement de quatre ans, six ans et onze ans, actuellement, n'ont jamais eu de manifestations semblables.

Dans sa famille, tant paternelle que maternelle, on ne relève aucun antécédent hémorragique.

Le nombre des plaquettes est passé à 163.000 le 28 juillet ; le T S est de 4 minutes 30. Le 4 septembre, 165.000 plaquettes.

Le 6 novembre, 240.000 *plaquettes*.

Le 5 février, 280.000 *plaquettes*.

Un an après, le 8 juin, nous revoyons l'enfant. Il n'a plus présenté aucune manifestation pathologique. Son T S est de 4 minutes. Les plaquettes sont au nombre de 320.000.

G R 4.200.000

H B 85 %

G B 8.300

Nous avons revu l'enfant en février 1950. Il est en parfaite santé.

#### OBSERVATION N° 2 (DOCTEUR SEBAHOUN)

D... P. âgé de 3 ans, est l'unique enfant de parents sains. Rien de particulier à signaler dans ses antécédents.

Aux environs du 1<sup>er</sup> juin 48, cet enfant a présenté une rhino-pharyngite avec température à 39°. Deux grammes de Thiazomide par jour sont prescrits par le médecin traitant, chute immédiate de la température ; les sulfamides sont arrêtées au bout de 48 heures. L'enfant demeure subfébrile pendant trois à quatre jours, puis plus rien, sauf une légère anorexie.

Le 12 juin, alors que l'enfant semblait en parfaite santé sont apparues, au niveau des crêtes iliaques de vastes ecchymoses bientôt suivies d'autres tâches sur les membres inférieurs, les avant bras, ainsi que de petites gingivorragies. La température est normale à 37°. Le médecin traitant prescrit du K Thrombyl et Chlorure de calcium et fait pratiquer les épreuves sanguines, ec qui donne :

*Lacet positif*

T C = 9 minutes

T S illimité

Numération

G R 4.000.000

G B 11.000

H B 80 %

Formule : Poly. neutro

65 %

Lympho

31 %

Métamyelocytes

1 %

Mono

3 %

Nous voyons l'enfant le 15 juin. Nous nous trouvons en présence d'un enfant très vigoureux, jouant dans son lit, ne manifestant aucune inquiétude, et complètement apyrétique. L'examen révèle un purpura manifeste, avec tous les de-

grés depuis les pétéchiees jusqu'aux vastes ecchymoses ; le lobe de l'oreille saigne depuis la veille ; au niveau des muqueuses nous constatons des gencives qui saignent et de petites ecchymoses sur les amygdales. Tout le reste de l'examen viscéral est entièrement normal.

Nous prescrivons Hémocoagulène injectable et 30 cc. de sang frais tous les jours, avec Laroscorbine pendant 5 jours.

Tout semble rentrer dans l'ordre ; aucune autre hémorragie n'apparaît ; le signe du lacet devient négatif, le nombre des plaquettes remonte à 90.000 le 23 juin. On poursuit Hémocoagulène et vitamine P.

Le 29, de nouvelles tâches sont apparues ; le signe du lacet est redevenu positif ; le nombre des plaquettes est sensiblement le même. Nous reprenons alors, les transfusions de sang tous les deux jours, puis, deux fois par semaine ; l'enfant a reçu en tout, 12 transfusions de 30 cc. chacune.

### OBSERVATION N° 3 (DOCTEUR RENÉ BERNARD)

Hu... Michel, âgé de 6 ans, né à termes. Poids à la naissance 3 kilos 800. A été élevé au sein maternel jusqu'à 6 mois.

A présenté une rhino pharyngite et une otite chronique. Enfant très nerveux, a eu des convulsions fébriles. Prurigo strophulus. A été opéré des amygdales et des végétations à l'âge de 4 ans.

En novembre 1949, cet enfant présente des ecchymoses et des pétéchiees. Les ecchymoses disparaissent et font à nouveau leur apparition durant plusieurs jours. On note également une hémorragie nasale. Etat général relativement conservé. Pendant tout le mois de décembre l'enfant fait des bleus à répétition sur les fesses et les coudes. Un examen sanguin pratiqué le 31 décembre 1949 donne les résultats suivants :

|                                  |               |          |  |
|----------------------------------|---------------|----------|--|
| <i>T S 30 minutes</i>            | Numération    |          |  |
| <i>T C 6 minutes</i>             | G R 4.100.000 |          |  |
| <i>Signe du lacet positif</i>    | G B 10.000    | H B 85 % |  |
| <i>Irrétractilité du caillot</i> |               |          |  |
| Formule : Poly. neutro           |               | Eosino   |  |
| 48 %                             |               | 3 %      |  |
| Lympho                           |               | Mono     |  |
| 30 %                             |               | 11 %     |  |

A l'examen on trouve un foie débordant de deux travers de doigts le rebord costal. Le reste de l'examen se relève entièrement négatif. Traité par Hépax, Rutine et Hémoaguléne.

Ce purpura évolue durant 4 mois environ, à l'issue desquels l'enfant semble guéri. Un examen sanguin du 15 mars 1950 indiquait :

|                                         |                           |          |
|-----------------------------------------|---------------------------|----------|
| <i>T S 7 minutes</i>                    | Numération                |          |
| <i>T C 8 minutes</i>                    | G R 4.000.000             |          |
| <i>Sigise du lacet négatif</i>          | GB 15.000                 | H B 85 % |
| <i>Mauvaise rétractilité du caillot</i> | <i>Plaquettes 240.000</i> |          |
| Formule : Poly. neutro                  | Eosino                    |          |
| 56 %                                    | 2 %                       |          |
| Lympho                                  | Mono                      |          |
| 34 %                                    | 8 %                       |          |

L'enfant H... Michel n'a plus présenté, depuis, de phénomènes purpuriques.

Là encore on ne relève pas d'antécédents hémorragiques dans la famille.



# Étude Symptomato-logique

---

## Les manifestations cutané-muqueuses.

L'apparition des signes cutanés qui marque le début des manifestations, n'est pas précédée par une phase prodromique typique. A peine, peut-on relever quelquefois, un léger mouvement fébrile, élément infectieux par trop banal pour que nous puissions, d'ores et déjà, retenir l'infection comme une étiologie possible à ce syndrome. Tout au plus, pouvons-nous dire que l'enfant entre dans sa maladie avec une légère baisse de l'état général, habituelle à l'affection qui va se produire.

C'est alors que les signes visibles de cette maladie assez singulière, et pouvons-nous dire, assez spectaculaire, se manifestent. C'est l'apparition simultanée ou se succédant dans un temps assez proche, de *pétéchies* dont les dimensions peuvent varier entre celles d'un grain de mil à celles d'une lentille. Nous n'avons pas retrouvé chez nos enfants les classiques *vibices* signalées dans certain purpuras aigus.

Par contre, l'éruption pétéchiale a bien été remarquée, éruption qui, parfois généralisée, est quelque fois localisée dans certaines régions, en particulier, les jambes, le dos du pied, l'abdomen, le thorax et la face antérieure de l'avant-bras : elle peut exister aussi sur les muqueuses.

Les *ecchymoses*, tâches plus étendues qui ont pris quelquefois des dimensions importantes, celles d'une pièce de 5 francs, voire même, une pomme de main, ont été constamment observées. Ces tâches sont de coloration beaucoup moins vives, leurs teintes varient, du reste, avec leur âge : elles prennent successivement une coloration rougeâtre, violette, bleuâtre et jaune, qu'explique la désintégration progressive de l'hémoglobine.

Ces *ecchymoses*, nous l'avons vu chez nos petits malades, apparaissent spontanément en dehors de tout traumatisme, dans l'observation n° 1, la première ecchymose a été le fait d'un léger coup, mais il s'agit là de l'objectivation d'un phé-

nomène latent qui devait spontanément se produire quelques heures plus tard. Si on exerce une pression sur ces tâches, on constate la persistance de ces dernières qui expliquent leur substratum anatomique, l'extravasation sanguine.

En résumé, il s'agit d'un purpura dont la description ne diffère en rien des manifestations cutanées habituelles des autres purpuras.

#### **Les manifestations hémorragiques.**

Mais ce purpura est *hémorragique* à un moment donné de son évolution.

Les hémorragies se présentent comme des accidents secondaires, on note surtout des hémorragies nasales et des saignements au niveau des gencives. L'épistaxis a été par deux fois assez abondant pour effrayer l'entourage et commander l'intervention du médecin. Cependant, ces hémorragies n'ont à aucun moment été alarmantes, au point de mettre en danger, la vie des malades. Elles n'ont jamais été considérables, et n'ont pas eu tendance à se répéter dans les jours suivants.

#### **Les signes associés.**

L'examen général somato-psychique des petits malades fait à l'occasion de ces purpuras hémorragiques, se montra négatif généralement. Dans l'observation n° 3, on trouva un foie débordant de 2 travers de doigts, les fausses côtes ; cet enfant avait d'ailleurs des antécédents hépatiques : prurigo strophulus et troubles digestifs. Mais, il est à noter, surtout, l'absence de fièvre pendant la période d'état de ce purpura. En particulier, dans l'observation n° 1 la courbe de température faite par une maman particulièrement avertie est strictement superposable à celle d'un individu normal.

#### **L'exploration du clavier hémostatique et l'hématologie.**

Devant un tel tableau, il était normal d'explorer les réactions et les modifications du sang chez ces malades.

Le *temps de saignement* recherché au lobule de l'oreille a montré un allongement constant et souvent considérable. Pratiqué au début de l'éruption purpurique, il n'a souvent pas été poursuivi jusqu'au bout par lassitude de l'opérateur vraisemblablement.

Le temps de coagulation (en tube) a toujours été trouvé normal.

Le *signe du lacet*, traduisant essentiellement la fragilité capillaire, était constamment positif.

Le *caillot* était en général irrétractile, ou, tout au moins, présentait une mauvaise rétractilité.

La *numération des plaquettes* a toujours traduit une diminution très marquée, cette thrombocytopénie se révélant comme un signe capital de ces purpuras aigus.

Une ponction médullaire n'a pas été pratiquée qui nous aurait donné des résultats intéressants, l'état qualitatif et quantitatif des mégacaryocytes, cellules souches des plaquettes du sang circulant.

La numération de la série rouge n'a pas révélée de perturbation dans le sens de l'anémie, les globules blancs sont peut-être légèrement augmentés, mais, nous avons à faire à de très jeunes enfants. Tout au plus, nous noterons dans la formule une légère tendance à la lymphocytose : 46 %, 32 %, 31 %.

### **Le Contexte familial.**

Dans les trois observations citées plus haut, nous avons noté l'absence d'antécédents hémorragiques chez les parents, parenté maternelle et parenté paternelle.

Nous revenons sur ce point et insistons sur ce fait très important.

### **L'évolution du syndrome.**

L'évolution de cette maladie est marquée essentiellement par sa tendance à la guérison, sinon à l'amélioration progressive dans les mois qui suivent. Nous nous expliquons; nous ferions en effet, preuve de peu de bon sens si nous affirmions une chose qui semble aller de soi. Nous voulons dire surtout que ce purpura aigu hémorragique sous l'influence ou non semble-t-il, d'un traitement symptomatique, après avoir atteint son plein développement, a une tendance spontanée à la guérison définitive, et ceci nous paraît essentiel.

Evolution relativement courte chez le premier enfant, plus longue chez d'autres, mais évolution au terme de laquelle la maladie n'existe plus, et les stigmates sanguins disparaissent.

*Récupération intégrale de tout le clavier sanguin*, temps de saignement : 3', 7', 7'

*Le signe du lacet est redevenu négatif.*

*Le caillot redevient rétractile.*

*Les plaquettes remontent en flèche au cours des numérations successives faites pendant l'évolution de la maladie.*

Le syndrome cutané a pu cependant, durant le cours de l'affection, présenter de petites variations : apparition de nouvelles ecchymoses d'un jour à l'autre, extension du processus pétéchiial à des parties du corps épargnées jusqu'alors.

Mais, nous notons, et à ce sujet nous sommes formels, l'absence de récives chez ces jeunes enfants. Nous avons eu l'occasion de les revoir, et nous affirmons qu'ils n'ont jamais eu depuis, pareil syndrome. La première observation, en particulier, est très intéressante à ce sujet. Le jeune G... âgé de 3 ans, en 1946, a, après son purpura, contracté successivement la rougeole, la scarlatine, a eu une typhoïde en 1948 sans faire, à aucun moment de complications hémorragiques, sans que des extravasations sanguines apparaissent sous forme d'ecchymoses. Enfant très turbulent, il a eu un accident de bicyclette il y a un an environ, sans complications.

Nous avons un recul dans le temps de plus de 4 ans maintenant, et il nous paraît suffisant pour éliminer la maladie de Werlhof, dont la caractéristique et l'évolution capricieuse, la récive, en un mot la chronicité.

Il s'agit donc d'un purpura aigu, puisqu'il évolue en quelques mois seulement, caractérisé essentiellement par la baisse des plaquettes du sang, et curable définitivement, guérison sans aucun doute activée par un traitement symptomatique, mais efficace. Ce purpura aigu thrombocytopénique, nous l'avons observé chez de jeunes enfants, enfants du sexe masculin dans tous les cas.

## Observations publiées antérieurement et cas limites

---

De tels faits ont-ils été auparavant retenus par les auteurs français et étrangers ? Certes, de semblables observations ont été recueillies : des médecins ont certainement eu à observer de pareils cas, mais nous n'avons pas l'impression qu'ils aient regardé ce syndrome comme une affection sinon particulière, du moins assez caractéristique pour penser en affirmer l'autonomie apparente, apparente disons-nous, car nous n'impliquons pas « *à priori* » à ce syndrome un caractère de spécificité. Nous ne voulons pas en faire à tout prix une affection spéciale, nous manquons de trop d'éléments et notre expérience, elle-même, est insuffisante. Nous nous proposons seulement, dans une certaine mesure, de mettre l'accent sur des faits qui, selon nous, méritent d'être signalés.

Parmi les observations recueillies dans la littérature française et étrangère, il nous a été assez difficile de faire un choix, toujours pour la raison invoquée plus haut, à savoir que les auteurs décrivent sans insister des faits qui leur semblent s'apparenter à tel ou tel autre groupe d'affections. Volontiers d'ailleurs, ils concluent et affirment des opinions qui nous paraissent ne pas contenir toute la vérité.

Dans les Archives des maladies des enfants, nous relevons en 1925, l'observation d'un petit garçon de 2 ans 1/2 qui fait une hémorragie des deux oreilles, nez et gencives présente des pétéchies aux pieds, jambes, mains et bras, quelques jours après des ecchymoses au front, sous les yeux, aux cuisses et aux jambes. Le temps de saignement se révéla alors très allongé. Un frère de 17 ans fournit 20 cc. de sang qui furent injectés sous la peau, puis on fit une transfusion de 250 cc. ; on constata alors une amélioration et l'enfant guérit définitivement.

Suzanne Wetzel dans sa thèse sur les purpuras de l'enfance parle d'un *syndrome de Werlhof* et non de la mala-

die décrite par le même auteur, d'un syndrome qui serait caractérisé par son évolution aiguë, avec guérison définitive affirme l'auteur. Ceci cadrerait bien avec les caractères de ces purpuras aigus thrombocytopénique qui font une fois pour toute leur apparition et ne font plus parler d'eux.

Rosenthal étudiant l'évolution des purpuras thrombocytopéniques les classe selon la cause et l'évolution. Il note d'abord les formes aiguës, principalement dans l'enfance ; purpuras guérissant spontanément et il ne note pas de récurrences pendant dix ans. Voici deux cas relatés par l'auteur.

Garçon de 5 ans, sa mère remarque la présence sur son corps de tâches noires et bleues ; petites hémorragies nasales, la numération des plaquettes révèle un taux très diminué : 10.000 ; temps de saignement : 35' ; caillot irrétractible. Etat général non affecté. L'évolution en trois mois se termine par la disparition des manifestations purpuriques et la reprise du nombre de plaquettes.

Dans le deuxième cas, il s'agit d'un garçon de 13 ans, amené à l'hôpital pour épistaxis, présence de nombreuses ecchymoses et d'un purpura pétéchial. Plaquettes : 50.000, TS 19 ; lacet : positif ; caillot irrétractile. Moins d'une semaine après, disparition complète du purpura et guérison définitive.

En racontant l'histoire de ces « cas spéciaux » dit l'auteur, des recherches ont été pratiquées pour trouver une étiologie infectieuse ou toxique en particulier, à la suite d'une absorption de drogues ou d'aliments. Les investigations opérées à cet effet ont été vaines et l'auteur n'a pu découvrir la cause déclenchante.

Aucun mécanisme ne peut être invoqué pour expliquer la diminution des plaquettes, responsable de l'allongement du temps de saignement.

Les *mégacariocytes* se sont révélés en plus grand nombre d'une façon générale dans la moëlle sternale. Le fait de trouver un taux diminué est signalé par Lawrence et Knutti comme un facteur de gravité.

Le travail de Rosenthal comprend 153 cas. Il englobe des purpuras de l'adulte et des purpuras de cause connue, il nous est difficile de fixer le nombre de purpuras aigus thrombocytopéniques observés par l'auteur chez l'enfant. Cependant, nous devons insister sur la rareté de tels faits.

Dans le bulletin et mémoire de la Société des Hôpitaux de Paris, G. Mauric, B. Dreyfus et P. Milliez, ne décrivent pas un purpura thrombocytopénique chez un enfant, mais

à propos d'un adulte, en comparant l'observation de ce dernier avec celle classique par excellence d'un homme, atteint de purpura thrombopénique constitutionnel, émettent l'opinion que le purpura thrombocytopénique constitutionnel n'englobe pas toutes les descriptions, qu'il y a bien à côté de cette affection autre chose.

Les auteurs ayant observé l'apparition d'un syndrome hémogénique chez une femme de 50 ans environ, apparition de ce purpura accompagné des signes sanguins pour la première fois dans la vie de cette malade, furent tentés de dire qu'il s'agissait comme dans leur première observation, d'un purpura thrombopénique idiopathique de révélation tardive, lorsque la guérison clinique et hématologique de leur malade les fit revenir sur leur diagnostic.

Ces auteurs, en effet, conçoivent bien qu'une affection dite *constitutionnelle* peut rester latente durant quelques années, et qu'elle peut se manifester au gré des circonstances favorisantes, nous ne citerons que l'élément infection par exemple, mais il est certain qu'un *témoin permanent* de la maladie doit persister pour que la tare constitutionnelle puisse être admise.

Témoin, qui, en l'occurrence, serait la *thrombopénie constante* ou presque, et retrouvée à plusieurs mois de distance.

Les auteurs parisiens parlent alors d'une thrombopénie idiopathique acquise.

Peut-être cette façon de voir ne résume-t-elle pas la totalité des faits, tout au moins des faits que nous voulons isoler, en effet, il ne s'agit pas là d'un enfant mais bien d'un adulte, et pour être objectif les auteurs soulèvent, à propos de cette malade, le problème du purpura thrombopénique de la ménopause. Mais, si nous faisons état de cette observation, c'est que nous trouvons là un écho à l'opinion que nous cherchons à faire admettre.

C. Farina et P. Ottaviani, dans une communication sur les purpuras thrombocytopéniques aigus, décrivent l'observation d'un malade âgé de 18 ans, appartenant à une famille où on avait observé héréditairement des cas de maladie de Werlhof.

Ce jeune homme présente un purpura aigu thrombocytopénique sans cause apparente. Cette affection se dissipe rapidement avec retour du nombre de plaquettes à la normale. Ils ne constatent pas de récurrences ultérieurement. Mais

les auteurs pensent que les purpuras thrombocytopéniques aigus, idiopathiques ou secondaires surgissent en réalité chez des sujets constitutionnellement prédisposés aussi bien que les purpuras thrombocytopéniques chroniques essentiels (maladie de Werlhof).

# Diagnostic différentiel avec la maladie de Werlhof

---

La maladie de Werlhof a été distinguée du scorbut et décrite en 1776 par cet auteur, sous le nom de « Morbus Maculosus Hémorragicus ». Reprise par Lasègue dans le cours du XIX<sup>e</sup> siècle la maladie de Werlhof a été surtout vulgarisée en France sous le nom suivant « Purpura apyrétique à ecchymoses géantes ».

D'étiologie inconnue, elle s'observe dans l'enfance et dans l'adolescence chez la *fillette* entre 5 et 15 ans. Le début est souvent rapide, sans prodromes, et la période d'état est atteinte en quelques heures. Purpura apyrétique disait Marfan, en effet, on note l'absence de fièvre habituellement ; le petit R... Claude dont nous rapportons l'observation n'a jamais présenté de fièvre.

Purpura hémorragique dans beaucoup de cas, épistaxis, gingivorragies, avec possibilité d'hématémèses, hémoptysies ou de méloëna ; parfois la puberté apporte le supplément des ménorragies. A ce sujet, on relève parfois chez la mère, ou des parentes maternelles, une tendance aux règles abondantes, ou facilité à saigner. Si nous mentionnons de petites hémorragies chez nos enfants atteints de purpuras aigus thrombocytopéniques, nous ne relevons pas de remarques analogues quant à leurs mères.

Purpura identique au point de vue aspect général. Nous retrouvons là des ecchymoses réparties sur tout le corps, des pétéchies. Signalons en passant un détail original de cette maladie : la présence de ces ecchymoses en imposa parfois pour des coups donnés par des personnes de l'entourage, ce qui souleva des problèmes d'ordre médico-légal.

Cette maladie s'accompagne d'un syndrome hématologique caractéristique. Tous les auteurs insistent sur la diminution du nombre des plaquettes sanguines. Le jeune R... Claude qui a actuellement 90.000 plaquettes, a eu une hypoplaquettose allant jusqu'à 7.500.

*Le temps de saignement est augmenté.*

Le temps de coagulation est inchangé.

*La rétractilité du caillot est mauvaise.*

Le *laeet* fait apparaître des taches purpuriques, signant ainsi la fragilité capillaire.

Jusqu'à présent, voici bien la description d'une maladie qui ressemble étrangement au syndrome que nous voulons isoler. Mais, cette maladie présente, par son évolution, un caractère soit chronique, soit intermittent, mais *toujours récidivant*. Marfan a décrit le purpura chronique à grandes échy-moses, débutant il est vrai par un épisode aigu typique, et qui donne lieu à diverses manifestations permanentes, purpura, hémorragies parfois, et signes hématologiques.

L'évolution de la maladie est assez capricieuse ; elle se fait essentiellement par poussées, certaines reproduisent tout le tableau d'un purpura échy-motique solitaire, alors que chez d'autres, il s'agit surtout d'hémorragies muqueuses. On note la fréquence d'épistaxis prolongées.

La forme aiguë, par contre, représente la pierre d'achoppement du diagnostic différentiel. Elle est excessivement rare a-t-on dit. Forme aiguë, certes, mais il semble bien que cet accident unique serait cependant une explosion hémorragique paroxystique chez un sujet constitutionnellement taré. Cette tare que porterait le sujet en lui, serait alors révélée par la présence de stigmates d'hémogénie, stigmates qui pourraient être très discrets à certains examens, stigmates non retrouvés chez nos malades.

P. E. Weil a réuni ces deux formes sous le nom commun d'*Hémogénie*. La grande Hémogénie de P. E. Weil est encore appelée Maladie familiale génodystrophique. La durée de l'affection est indéfinie disait Weil « elle ne cesse probablement qu'avec la vie ». Les travaux de cet auteur furent repris par Isch-Wall, une mise au point faite par le Professeur B. Poinso et son élève Jouglard. Ces derniers attirent l'attention sur le fait que l'hémogénie atteint parfois les garçons. Ils insistent sur l'abondance des hémorragies muqueuses et viscérales et sur le fait que le nombre des plaquettes est très souvent normal ou sub-normal.

Nous apportons une observation récemment étudiée de ce syndrome chez un garçon qui montre bien les différences évolutives de la Maladie de Werlhof et du Purpura aigu thrombocytopénique essentiel et curable.

OBSERVATION N° 4 (DOCTEUR DE PERETTI)

R... Claude, âgé de 14 ans actuellement. Né à terme a été élevé au sein jusqu'à l'âge de 6 mois.

Infection intestinale à l'âge de 3 ans. Rougeole et coqueluche un peu plus tard. Otorrhée chronique.

Dans les antécédents héréditaires, on note un père aortique, 6 frères et sœurs en bonne santé. Une fille a le nez en lorgnette. Cet enfant présente depuis l'âge de 11 ans un syndrome de purpura subaigu, pétéchies, larges placards écchymotiques. Sa mère s'aperçoit de l'affection, il y a 3 ans, à l'occasion de bleus persistants sur les jambes à la suite de traumatismes légers. Depuis, à la moindre occasion, il s'est mis à faire des écchymoses. Présence de pétéchies sur les parties du corps exposées à des grattages ou à de micro traumatismes. On a remarqué également l'influence du soleil dans la genèse de ces petites taches rouges.

Cet enfant n'a jamais eu, à proprement parler, d'hémorragies, il saigne facilement des gencives lors de la toilette dentaire.

L'examen clinique pratiqué à ce moment révélait une rate légèrement augmentée de volume. Etat général assez bon.

L'exploration du clavier hémostatique donnait alors les résultats suivants :

|                               |                          |
|-------------------------------|--------------------------|
| <i>T S 8 minutes</i>          | Numération               |
| <i>T C 12 minutes</i>         | G R 4.500.000            |
| <i>Signe du lacet positif</i> | G B 9.000                |
|                               | <i>Plaquettes 55.000</i> |

Formule normale.

Traité par l'Hémocoagulène, le chlorure de calcium et la vitamine K, quelques mois après nous avons les résultats suivants :

|                       |                           |
|-----------------------|---------------------------|
| <i>T S 8 minutes</i>  | <i>Plaquettes 200.000</i> |
| <i>T C 12 minutes</i> |                           |

Un nouvel examen pratiqué en avril 1950 indique une *thrombopénie considérable* : 7.500.

Actuellement cet enfant présente toujours un syndrome purpurique subaigu avec larges ecchymoses des membres inférieurs, bleus aux plis du coude et plages de pétéchies réparties sur les membres et sur le cou s'irradiant autour de petites lésions de grattage.

La rate est perceptible sur 4 travers de doigts. On ne per-

çoit cependant pas son bord inférieur dans les grandes inspirations. L'état général du sujet est satisfaisant malgré une légère anorexie et une asthénie physique et intellectuelle.

Depuis avril 1950, il a reçu de l'Hémocoagulène. Actuellement, on préconise de petites transfusions de sang de 30 cc. et des rayons sur la rate. Le dernier examen sanguin date du mois dernier. Il révèle un taux de plaquettes de 90.000. Un examen de la moëlle sternale montre une hypermégacaryocytose. Ce cas serait une indication de la splénectomie s'il faut en croire les hypothèses pathogéniques exposées récemment par Fontan.

## Diagnostic différentiel avec les Purpuras aigus

---

Parmi les autres purpuras aigus, nous éliminerons d'abord les purpuras secondaires symptomatiques. Tantôt il s'agit d'une simple éruption purpurique apparaissant à titre de symptôme banal ou d'épiphénomène, tantôt il s'agit d'un véritable syndrome purpurique, avec hémorragies venant compliquer un état pathologique et pouvant prendre alors une importance prépondérante.

A) Ils peuvent être provoqués par l'absorption d'assez nombreux médicaments (quinine, iodures, acide salicylique, antipyrine, chloral, arsenic, mercure). Ce sont les *purpuras toxiques*.

B) Le purpura peut survenir au cours de la plupart des maladies infectieuses aiguës, même dans leur forme les plus bénignes ; c'est le chapitre très important des *purpuras infectieux secondaires*. On l'a observé dans les fièvres éruptives (scarlatine, rougeole, variole, oreillons) la diphtérie, les angines aiguës, stréptococciques, les fièvres typhoïdes et paratyphoïdes, les pneumococcies et plus spécialement dans la méningite cérébro-spinale, la mononucléose infectieuse et la tuberculose.

C) *Purpura mécanique* dont l'étiologie est très simple. C'est l'apparition des tâches purpuriques à la face, au cou, sur la poitrine à la suite d'une crise d'épilepsie ou encore d'une violente quinte de coqueluche.

D) Certains purpuras aigus ne jettent pas le masque. On les dit alors *primitifs*. En dehors de notre syndrome il peut s'agir d'un purpura exanthématique, rhumatoïde ou d'un purpura aigu à allure infectieuse.

Le purpura rhumatoïde s'observe surtout de 6 à 12 ans ; la maladie débute habituellement par une sensation de fatigue, par des arthralgies des membres inférieurs, soit par un œdème passager et des douleurs abdominales, puis, très rapidement apparaissent l'éruption cutanée et les phénomènes gastro-intestinaux, vomissements et diarrhées. Il y a souvent un mouvement fébrile discret. Dans la règle, malgré

leur apparente gravité puisqu'on peut envisager un diagnostic de péritonite, d'appendicite et surtout d'invagination intestinale, ces crises se terminent par la guérison. Cependant, le caractère propre du purpura rhumatoïde est de procéder par poussées successives.

Les purpuras à allures infectieuses sont, avant tout, des purpuras hémorragiques, les hémorragies y sont à peu près constantes et souvent abondantes, muqueuses, séreuses, épanchements sanguins, viscéraux, hémorragies rétiniennes, cérébrales et méningées.

La forme aiguë, c'est aussi la forme typhoïde, c'est une forme essentiellement hémorragique. L'éruption purpurique se fait par poussées, les ecchymoses peuvent s'infecter et se gangréner. La mort est fréquente par infection ou hémorragie.

La forme subaiguë établit une transition entre le purpura rhumatoïde et la forme aiguë que nous venons de décrire. Le début en est marqué par des signes d'embarras gastrique fébrile, un peu de diarrhée, une fièvre modérée. Apparition ensuite d'une éruption purpurique et d'hémorragies muqueuses. La guérison est la règle en général.

Il nous reste à envisager la forme foudroyante, signalée en 1884 par Guelliot et décrite 2 ans plus tard, sous le nom de « Purpura fulminans » par Henoeh. Son début est brusque, fièvre intense, malaise extrême, vomissements et convulsions. Quelques heures après se développent des ecchymoses multiples à extension rapide accompagnées ou non de pétéchies. Les muqueuses saignent rarement, mais les phénomènes généraux sont extrêmement marqués, pouls rapide, enfant cyanosé, la mort survient dans le coma. Marfan dit que cette maladie toujours mortelle ne dure jamais plus de 5 jours.

Il semble que cette classification purement étiologique des purpuras aigus ne donne pas une idée exacte de la place occupée par notre syndrome dans ce cadre.

C'est en définitive en étudiant le mécanisme pathogénique du Purpura aigu essentiel thrombocytopénique grâce au clavier hémostatique, que nous pourrons lui donner sa place exacte dans la foule des Purpuras aigus.

# Place du Purpura aigu Thrombocytopénique curable dans la classification des purpuras aigus

---

C'est certes une satisfaction de l'esprit que de pouvoir clarifier ses idées, en un mot, établir des classifications qui permettent de sérier les questions. Les Purpuras ont donné lieu à de nombreuses classifications, et ceci nous fournit la preuve que les différents auteurs n'étaient pas toujours d'accord, et que la complexité du problème exigeait de nombreuses solutions.

Il n'est pas dans notre intention d'analyser et discuter ces multiples tentatives à résoudre définitivement cette question. Il n'est pas non plus dans notre pouvoir de dresser une fois pour toutes, une classification idéale. Nous nous bornerons avec le Professeur agrégé René Bernard, de proposer une classification des Purpuras aigus basée sur l'étude biologique de chaque cas.

Devant tout Purpura, au début des manifestations cutanéo-muqueuses, nous aurons pour souci constant de faire l'exploration systématique du clavier hémostatique, exploration qui sera renouvelée et longtemps poursuivie. Nous rechercherons systématiquement les signes de fragilité capillaire, les temps de saignement et de coagulation, la rétractilité du caillot, le nombre des plaquettes et la numération-formule.

En possession de ces renseignements nous pourrons distinguer trois grandes catégories de purpuras aigus :

1° *Les Purpuras aigus thrombocytopéniques*, qui rentrent dans le cadre des « Syndromes Hémogéniques » pour les auteurs Lyonnais.

Ces Purpuras sont essentiellement dûs à des troubles du deuxième temps de l'hémostase : le stade endothélio-

thrombocytaire. Nous trouvons dans cette première catégorie :

- un temps de saignement très allongé ;
- un temps de coagulation normal ;
- une thrombopénie très marquée ;
- un caillot irrétractile.

C'est dans cette première classe, à côté de l'Hémogénie de P. E. Weil, des intoxications, des infections, étiologies fréquentes de ces Purpuras aigus Thrombocytopéniques, que nous placerons le syndrome dont nous avons envisagé la description tout au long de cet exposé, le Purpura aigu Thrombocytopénique essentiel et curable.

2° La deuxième catégorie est celle des *Purpuras Vasculaires*, désignés par les auteurs Lyonnais sous le nom de « Purpuras simples vasculaires purs anhémo-pathiques ». Mais ils englobent dans leur description les Purpuras Allergiques que nous mettrons à part dans notre classification.

Pour ces Purpuras dûs à des phénomènes d'endothélite des parois capillaires, l'exploration du clavier sanguin nous donne les résultats suivants :

- temps de saignement modérément allongé ;
- signe du lacet positif ;
- temps de coagulation normal ;
- taux des plaquettes normal.

Les infections et les affections sanguines revendiquent la plus grande part dans l'étiologie de ces phénomènes purpuriques vasculaires. Le Scorbut et les affections hépatiques peuvent être également à l'origine de cette forme de purpura.

3° La troisième et dernière catégorie est celle des *Purpuras Végétatifs* ou *Allergiques*, dans lesquels les épreuves sanguines sont strictement normales. Le jeune M... Yves est un exemple typique de ces Purpuras Allergiques. Ses examens sanguins se révélèrent normaux pendant toute la durée de son affection :

#### OBSERVATION N° 5 (DOCTEUR RENÉ BERNARD)

Le jeune M... Yves, âgé de 3 ans, est né à terme. Poids à la naissance : 3 kg. 100. Sevré à 6 mois. A eu la coqueluche et la rougeole.

A l'âge de 3 ans, après un court état subfébrile, on note l'apparition de bleus sur les bras, le front et enfin sur tout le

corps. Quelques jours après, survient un épistaxie important d'une durée d'une heure environ. Il est hospitalisé à cette occasion. A l'entrée dans le Service, les épreuves sanguines sont explorées. Elles se révèlent strictement normales.

*TS 6 minutes*

*TC 10 minutes*

le signe du lacet est négatif

la rétractilité du caillot est bonne

Taux des plaquettes normal

La numération révèle une légère anémie, et la formule leucocytaire une lymphocytose.

L'enfant présente par la suite une poussée fébrile au-dessus de 38° pendant deux ou trois jours, à l'issue desquels il redevient apyrétique.

Il reçoit 3 transfusions de 30 cc. de sang et des injections de pénicilline.

Sorti guéri de l'hôpital le 26 du même mois, il est revu plus tard. Il présentait alors encore quelques ecchymoses, mais l'examen somatique était négatif et une nouvelle exploration sanguine donnait des résultats absolument normaux.



## Thérapeutique

---

La thérapeutique de la maladie de Werlhof a donné lieu à des divergences d'opinion ; splenectomie proposée par Kaznelson qui attribue la thrombopénie à l'exagération de la fonction thrombocytolytique normale de la rate, abstention pour Franck qui incrimine une anomalie de la production des plaquettes au niveau de la moëlle, anomalie dans le sens de l'immaturation, idées reprises actuellement par les auteurs modernes pour conclure à des splenectomies dans les cas seulement d'hémorragies graves, de maladies hémogéniques particulièrement rebelles aux moyens médicaux et physiothérapiques : transfusions de sang répétées, radiothérapie de la région splénique, associées au traitement par les vitamines, en particulier vitamines P et C.

C'est ce traitement médical proprement dit que nous mettrons en œuvre devant tout Purpura thrombocytopénique essentiel chez l'enfant, d'abord pour pallier aux premières manifestations hémorragiques et cutanées, ensuite pour faciliter et activer la disparition de l'affection dans le cas d'un purpura aigu thrombocytopénique essentiel. Ne pouvant présager du devenir de l'affection sanguine au début, il apparaît donc normal de commencer ainsi, quitte à réviser son diagnostic et de changer alors l'orientation de sa thérapeutique.

Les transfusions de sang apparaissent comme la meilleure thérapeutique proposable actuellement. Transfusions de sang isogroupe, de quantité minime le plus souvent, 20 à 30 cc., mais répétées tous les deux jours. Ces transfusions peuvent être plus importantes dans certains cas où les phénomènes hémorragiques seraient particulièrement marqués. Les extraits de plaquettes sanguines sous forme injectable et d'hémocoagulène logiquement utiles ne nous ont pas paru modifier le pronostic de nos malades.

On a récemment proposé (Rabinowitz, Kaufman) l'utilisation des amino-acides, ocystine et surtout Méthionine dans le purpura thrombocytopénique. Kaufman, notamment, dans

deux cas de purpuras survenus après une scarlatine, prescrivit quotidiennement 5 gr. intra-veineux et 2 gr. par os, avec un régime riche en protéines ; la durée moyenne du traitement fut de trois semaines environ.

Mais, ne peut-on attribuer ici la guérison à l'évolution spontanée de la maladie ? Nous resterons donc fidèles pour l'instant aux petites transfusions répétées, dont le mécanisme et l'action est certainement complexe, mais qui dans nos observations a toujours paru efficace, alors que les autres thérapeutiques avaient échoué.

## Conclusions

---

1° L'étude des Purpuras aigus thrombocytopéniques chez l'enfant nous a permis d'isoler, parmi les purpuras aigus d'après l'exploration du clavier hémostatique, trois ordres de faits :

- a) *Des Purpuras thrombocytopéniques avec :*
  - *temps de saignement très allongé ;*
  - *signe du lacet positif ;*
  - *thrombopénie très marquée.*
- b) *Des purpuras vasculaires avec :*
  - *temps de saignement modérément allongé ;*
  - *signe du lacet positif ;*
  - *taux des plaquettes normal.*
- c) *Des purpuras allergiques avec :*
  - *épreuves sanguines strictement normales.*

2° Parmi ces Purpuras thrombocytopéniques aigus, il existe indiscutablement des *Purpuras aigus secondaires* à des affections connues où l'élément *infectieux* ou *toxique* peut être mis en évidence. Mais, à côté de ces formes secondaires, il nous paraît possible d'isoler avec certains auteurs un *Purpura aigu thrombocytopénique essentiel* en apparence tout au moins, d'évolution cyclique et définitivement *curable*.

3° Nous avons pu recueillir trois observations très démonstratives de cette forme, et nous les avons mises en parallèle avec quelques cas semblables colligés dans la littérature.

4° Ces Purpuras aigus thrombocytopéniques ont toujours donné lieu à des manifestations cutané-muqueuses identiques à celles de tous les Purpuras, à des phénomènes hémorragiques le plus souvent « à minima », — certains, cependant, ont nécessité des transfusions sanguines, — enfin, à des troubles constants du clavier hémostatique.

— *Temps de saignement très allongé ;*

- Temps de coagulation normal ;
- *Caillot irrtractile* ;
- *Signe du lacet positif* ;
- *Thrombopénie très souvent considérable.*

Ce syndrome purpurique ne s'est jamais accompagné d'autres manifestations cliniques ou biologiques. Toutes les recherches étiologiques sont restées vaines dans nos cas.

5° Ces Purpuras aigus thrombocytopéniques ont été constatés chez de jeunes enfants du sexe masculin dont les antécédents héréditaires et personnels étaient exempts de pareilles manifestations.

6° Fait essentiel, cette affection nous a paru avoir une tendance spontanée vers la guérison en deux à trois mois en moyenne ; elle n'a laissé chez les sujets observés aucune séquelle clinique ou biologique.

7° Ce syndrome dont les stigmates hématologiques évoquent la Maladie de Werlhof, s'en éloigne essentiellement par l'absence d'antécédents familiaux, par le sexe des sujets et enfin, par son évolution cyclique et sa curabilité spontanée, mais favorisée dans certains cas par les transfusions de sang.

Lu et approuvé  
Le Président de Thèse  
P. GIRAUD

Lu et approuvé  
Le Doyen  
L. CORNIL

Vu et permis d'imprimer

Le 28 Juin 1950

Le Recteur :  
J. BLACHE

# Bibliographie

---

- APERT. — Le Purpura - sa pathogénie. — Thèse de Paris 1897.
- A. BARDIER. — Maladie de Werlhof (Sté de Méd. Chirurgie et Pharmac. de Toulouse. — Sce du 26 avril 1945. *Int. Toulouse Médical* n° 7, Juil. 1945 P. 350).
- BERNARD MYERS C. M. G. M. D. — Two cases of essential thrombocytopenic purpura haemorrhagica (Proceedings of the Roy. soc. of medicine March 1930).
- D BROWN et R. ELLIOT. — Les résultats de la splénectomie dans le purpura thrombocytopénique. (The Journal of the american medical association vol. 107 n° 22, 28 nov. 1936, p. 1781-1788) in : la presse medicale n° 80, 6 oct. 1937).
- W. A. BOEKELMAN. — Purpura et thrombocytopénic (Med. Tijdschr. Geneesk. 83 1325 1939 In : le sang 1942 n° 2, p. 124).
- W. H. BRADFORD. — Idiopathic thrombocytopenic purpura report of case (M. Bull. V. et admin. 13 : 273-274 janv. 1937).
- P CROIZAT, J. FAVRE, L. PERRIN et J. DURAND. — Essai d'une classification rationnelle des purpuras. — *Journal de Médecine de Lyon*, 20 janv. 1949 et 5 fév. 1949.
- DREYFUS et SOULIER. — *Revue d'Hématologie* 1947 3. 305. — Diagnostic des purpuras thrombopéniques. (Etude des mégacaryocytes de la moelle sternale).
- DUTRON L. O. — Purpura Thrombopénique dû à une allergie alimentaire. (*J. Of. am. Med. Assoc.* t. III 19-11-38, p. 1920 in : Le sang n° 3 1940, p. 189).
- C. FARINA et P. OTTAVIANI. — Purpura Thrombocytopéniques aigus. Considérations générales d'ordre clinique et étiologique. (*Giornale Di Clinica Medicina* 29, 3 mars 1948, PP. 247-266, in : *La Semaine des Hôpit. de Paris* n° 76, 10 oct. 1948, p. 2.441).
- C. G. GEGGIE. — Essential thrombocytopenic purpura haemorrhagia ; report of 6 opérative cases. (Canad. M. A. J. 35 : 651-654 dec. 1936).
- M<sup>me</sup> GROS M. — Contribution à l'étude des purpuras thrombopéniques, dite idiopathiques. (*Thèse de Paris*, déc. 1948).
- H. M. GREENWALD. — Thrombocytopenic purpura ; nonsurgical treatment. (Ne-York State J. Med. 38 : 1391-1394, 1938 1 nov.).
- H. Z. GIFFIN. — Essential thrombo-cytopenic purpura (Intern. clin. 4 : 95.119 déc. 1936).
- A. HERTZOG. — Purpura essentiel thrombocytopénique (*The Journal Of Laboratory and Clinical Medicine*, 32, 6 juin 1947, p. 618-621).
- ISCH-WALL. — L'Hémogénie. — Thèse Paris 1926.
- ISCH-WALL. — Aspect clinique de l'hémogénie. *Nutrition* 1933, p. 621.

- JENNINGS. — Purpura Thrombocytopénique ; relation d'un cas, p. 931. (The Lancet v. 236, n° 6.034, 22-4-39, p. 931).
- JOUGLARD. — Thèse de Marseille 1930.
- J. S. LAWRENCE et R. E. KNUTTI. — La moelle osseuse dans le purpura thrombopénique essentiel. (*Amer. Journ. Med. Sc.* 7-34, in : *Presse Medicale* 23-1-35).
- M. MALIZARD. — Purpuras hémorragiques thrombocytopéniques. (*Thèse de Médecine de Paris*, 4 mai 1949).
- G MAURIC, B. DREYFUS, P. MILLIEZ, J.-P. SOULIER et HERRAULT. — Sur deux cas de purpura thrombopénique idiopathique. (*Bulletins et Mémoires de la Société des Hôpitaux de Paris* n° 5-6, séance du 6 février 1948, p. 109-113).
- MILTON FINN. — Splénectomie et purpura hémorragique. (*New-Orléans Medical Journal*, vol. 93 n° 5, nov. 1940, p. 259, in : *Presse Medicale* n° 38, 22 sept. 1945, p. 507).
- NOBECOURT et KAPLAN. — Persistance des signes hématologiques après guérison clinique dans le syndrome de WERLHOF. (*Soc. Ped.* 1938, p. 259).
- B. NOLLI. — Considerazioni sulle sindromi emorragiche piastrinopeniche (*Clin. med. ital.* 69 : 603-623, sept. 1938).
- POINSO et JOUGLARD. — L'hémogénie diathésique. — *Le Sang*, 1930 p. 753.
- J. R. PHILLIPS et P.-A. ZION. — Thrombocytopénic purpura. (*Amer. J Surg.*, 57, 51 1942, in : *Le Sang* n° 5, 1946, p. 345).
- ROSENTHAL N. — L'évolution et le traitement du purpura thrombopénique (*J. Of. Am. Med. Associat.* t. 112, 14-1-39, p. 101, in : *Le Sang* n° 3, 1940 p. 186).
- J. ROSKAM. — Purpura hémorragique et thrombopénic. Etude expérimentale pathogénie du syndrome hémogénique engendré par l'Administration de sérum anti-plaquettes. (*Le Sang* n° 2, 1934).
- J.-G. SNELLING. — Thrombocytopenic purpura : 3 cases report. (New-Orléans, M. et S. J. 91 : 231-237, nov. 1938).
- A. SCHRUMPF. — Le purpura thrombopénique. (*Nordisl. Medicin.* 38 : 15, 9 avril 1948, p. 727-730).
- C.-F. STROEDEL, D.-C. CAMPBELL, A.-B. HADEGORN. — Le problème du purpura thrombocytopénique essentiel. (*Medical Clinics of North America*, 33, 4 juillet 1949, p. 1.027-1.047).
- W.-R. SUIFFET. — Purpura thrombocytopénique aigu. Splénectomie. Guérison. (*Archivos de Pediatría del Uruguay*, Montevideo 17, n° 9, septembre 1946, pp. 542-544).
- C. TROLAND et F. LEE. — Le « thrombocytopenen substance » extraite de la rate des malades atteints de purpura thrombocytopénique idiopathique qui diminue le nombre des plaquettes sanguines. (*The Journal of the Americ. Med. Assoc.*, vol. III n° 3, 16 juillet 1938, p. 22, 226 in : *Presse Medicale* n° 17, 1er mars 1939).
- FIDSWELL et WADE. — Purpura thrombocytopénique. Etude clinique (*The Australian and New Zealand Journal of surgery*, t. 5 n° 3 janv. 1936).
- UNGAR. — L'état actuel de nos connaissances sur le purpura hémorragique thrombopénique. (*Pols. gas. Lekars* n° 50, 1 4déc. 1930, p. 988).
- E.-H. VALENTINE. — Le purpura thrombocytopénique idiopathique. Etude de trois cas avec examen particulier des transformations des méga-

caryocytes. (*The American Journal Of The Medical Sciences*, 214, 3 sept. 1947, p. 260-267).

VAUGHAN. — Traitement du purpura thrombocytopénique. (*The british medical journal*, 30 oct. 1937, p. 842).

P.-E. WEIL. — L'hémogénie. — *Nutrition* 1933, p. 613.

WETZEL Suzanne. — Contribution à l'étude des purpuras de l'enfance. — Thèse, Paris 1938.

L.-H. WHITNEY et A.-S. BARRIT. — Spontaneous and hereditary thrombopenic purpura in a mother and two sons. (*Amer. Journ. Dis. Childr* 64, 705, 1942 in : *Le Sang* n° 5 1946, p. 345).

E.-D. WARREN. — Thrombopenic purpura and role of X ray treatment of spleen. (*Ann. otol. Rhin et Laryng.*, 49 : 543-550, juin 1940).

B.-K. WISEMAN, C.-A. DOAN et S.-J. WILSON. — Present status of thrombocytopenic purpura with special reference to diagnosis and treatment. (*J. A. M. A.* 115 : 8-13, 6 juillet 1940).



## SERMENT

---

*En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'ins'truction que j'ai reçue de leurs pères.*

*Que les hommes m'accordent leur estime, si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.*





